

Blue toe syndromeを発症したshaggy aortaに対する 腹部大動脈切除人工血管置換術の1例

秋山 紀雄 古谷 彰 野村 真治 森景 則保 吉村 耕一 濱野 公一

要 旨 : 症例は73歳の男性。歩行中に、突然両足趾の疼痛が出現した。近医で抗血小板剤を投与されたが、症状は増悪し当科紹介となった。初診時、両足趾にチアノーゼと安静時疼痛を認めた。抗血小板剤や血管拡張剤を静注や経口で投与したが、効果はなかった。CTでは腎動脈下腹部大動脈はshaggy aortaを呈していた。Shaggy aortaが原因のblue toe syndromeと診断し、人工血管置換術を施行した。術後、疼痛は軽快し、チアノーゼも徐々に消失していった。その後、合併症はなく手術は有効であった。(日血外会誌 15 : 569-572, 2006)

索引用語 : 青色趾症候群, Shaggy aorta, 大動脈切除術

はじめに

Blue toe syndromeは突然、足趾に血行障害をきたす疾患である。病態は動脈硬化病変部からの塞子、動脈瘤からの血栓、血液疾患による塞子などによる動脈塞栓症である。塞子の原因がshaggy aortaの場合、治療法は抗血小板剤の投与が第一選択であるが、再発を繰り返すものには両総大腿動脈結紮術+腋窩-総大腿動脈バイパス術や大動脈に対して人工血管置換術が行われる。今回われわれは、腹部のshaggy aortaによる塞子が原因と考えられ内科的治療が無効であったblue toe syndromeに対し、腎動脈下腹部大動脈切除兼、人工血管置換術を施行し良好な結果を得たので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症 例 : 73歳, 男性

主 訴 : 両足趾の安静時疼痛

既往歴 : 1998年から脳梗塞, 高血圧症, 高脂血症お

よび咽頭癌(化学療法および放射線療法で再発なく経過中)で治療中であった。喫煙歴はなく、飲酒もない。

現病歴 : 2003年1月15日、歩行中に突然両足趾の疼痛が出現した。近医で抗血小板剤を投与されたが、両足趾の疼痛は安静時にも認められるようになった。また、両足趾と足のチアノーゼも増悪傾向となり、2003年2月17日当科紹介となった。

入院時現症 : 身長166cm, 体重61kg。血圧は147/91mmHg, 脈拍は88/minで整であった。肺雑音や心雑音は認められなかった。鼠径部に中等度の血管雑音を聴取したが、頸部や腹部では聴取されなかった。両側の大動脈、膝窩動脈、足背動脈後脛骨動脈は全て良好に触知された。しかし、両側ともに足趾から足先1/3にチアノーゼが認められた(Fig. 1)。Ankle brachial pressure indexは右1.17, 左1.00であった。

入院時血液検査 : RBC $422 \times 10^4 / \mu\text{l}$, Hb 13.9g/dl, WBC $8400 / \mu\text{l}$, Plt $24.7 \times 10^4 / \mu\text{l}$, CRP 0.25mg/dl, BUN 11mg/dl, Creatinine 0.66mg/dl, CPK 83IU/l, PT-INR 1.04, APTT% 108.0%, BS 97mg/dl, CHO 254mg/dlであった。貧血なく、白血球数、血小板数は正常範囲内であった。血液凝固機能に異常はなかった。糖尿病はなかったが、高コレステロール血症を認めた。腎機能は正常であった。

入院時心電図 : Regular sinus rhythmであり、心房細動

山口大学医学部器官制御医科学講座(Tel: 0836-22-2261)

〒755-8505 山口県宇部市南小串1-1-1

受付 : 2005年8月19日

受理 : 2006年7月26日



Fig. 1 Cyanosis of both toes was evident on admission.

などの不整脈は認められなかった。

入院時心エコー：左室駆出率は71%，左房内血栓や左室の壁運動の異常は認められなかった。

入院時CT(computed tomography)(Fig. 2)：胸部大動脈から腹部大動脈まで大動脈全長にわたり大動脈瘤は認められなかった。胸部大動脈には一部に石灰化や壁肥厚が認められた。腎動脈下直下の腹部大動脈から両総腸骨動脈分岐付近まで、著明な動脈硬化によるものと考えられる壁不整が認められ、shaggy aortaと診断した。総腸骨動脈は両側ともに大動脈分岐直後は壁肥厚が認められたが、内外腸骨動脈分岐前から外腸骨動脈はほぼ正常であった。

膝窩動脈超音波検査：動脈瘤や壁に血栓は認められなかった。

入院後経過：2月17日入院し、LipoPGE(10 μ g)を毎日点滴静注した。また、前医で投与されていたチクロピジンを中止し、シロスタゾール200mg / dayと塩酸サルボグレラート300mg / dayを開始した。開始直後は、徐々に症状は軽減していった。しかし、2月24日から疼痛とチアノーゼが増悪し足趾の皮膚潰瘍を形成したため、2月27日からアルガトロバン10mg / dayを追加投与した。症状は一時改善したが、3月7日から再び増悪してきた。保存的療法では軽快しないと判断し、手術を施行することとした。

手術所見：2003年3月17日、腎動脈下腹部大動脈切除、人工血管置換術を施行した。通常の腹部大動脈瘤手術に準じて、腹部正中小切開で開腹した。腹部大動脈の壁硬化は軽度であり、周囲への癒着や径の拡張は認められなかった。腎動脈分岐直下の腹部大動脈と両

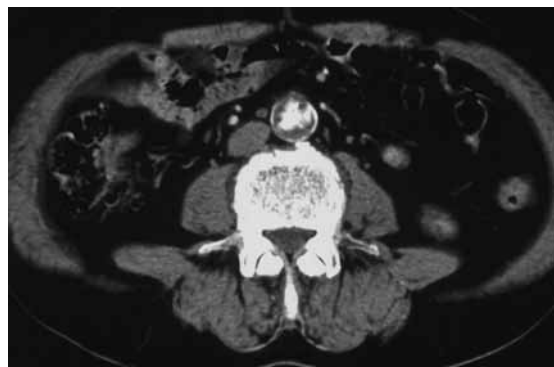


Fig. 2 Abdominal computed tomography scan on admission showed shaggy aorta at infrarenal abdominal aorta.

側の総腸骨動脈の動脈硬化も軽度で、腎動脈下腹部大動脈から両側総腸骨動脈を切除し、Y型人工血管で置換した。吻合部の大動脈、総腸骨動脈内腔の粥状硬化は軽度で吻合に問題はなかったが、切除した大動脈の粥状硬化は著明で内腔も狭小化していた。下腸間膜動脈は閉塞しており結紮した。

術後経過：術後は全身状態良好で、合併症なく経過した。皮膚潰瘍に対し、シロスタゾール200mg / dayと塩酸サルボグレラート300mg / dayを投与した。足趾の安静時疼痛は術直後に軽快し、チアノーゼも徐々に改善し、術後22日目に退院した。皮膚潰瘍も治癒し、術後2年経過した現在、両下肢の症状はなく外来通院中である。

考 察

Blue toe syndromeは突然、足趾に血行障害をきたす疾患である。このような足趾壊死の報告は1970年代以前から散見されていたが、1976年にKarmody¹⁾がそれらを“Blue toe syndrome”と命名してから、この病名が認知された。その病態は、微小塞子が趾動脈に塞栓することによる足趾の虚血性変化である。狭義のblue toe syndromeでは塞子はコレステロール結晶(cholesterol crystal)であり、確定診断は皮膚生検でコレステロール結晶の塞栓を証明する必要がある。しかし、現在では足趾、足に初発する急性虚血性病変で、塞子として粥腫斑脱落組織片、微小血栓やフィブリン血小板層(fibrinoplatelet debris)、血液疾患(真性多血症、血小板増加症、高分子グロブリン血症など)の血栓なども含めるのが一般的である。これらの発生母地として、腐食性大動脈粥腫斑

(eroded aortic atheromatous plaque), shaggy aorta, 大動脈瘤, 末梢動脈瘤, 腸骨動脈領域の動脈狭窄²などがある。また, 最近では心臓カテーテル検査後に発生する例が増加している³。

臨床症状は, 突然の足趾の皮膚温低下, チアノーゼ, 疼痛であるが, 数日で軽快することが多い。しかし, 原疾患が治癒しない限り再発することが多く, 壊死をきたすこともある。再発や症状の悪化を防止するために原疾患の治療を同時に行うことが望ましく, 血管造影, duplex超音波検査, 経食道超音波検査, CT, magnetic resonance imagingなどを行い原疾患の検索をする必要がある。以上の臨床症状, 経過や画像検査から blue toe syndromeの診断は容易である⁴。

治療法であるが, 急性期にはヘパリンや抗血小板剤(アスピリン, チクロピジン, ジピリダモール, PGE₁, PGE₂)を投与する⁵。壁に血栓の遊離予防にはシロスタゾールが有効であるが, ワーファリンは遊離を促進する可能性があるといわれ使用は避けるべきである。多くは保存療法で軽快し⁶, 以後の継続的な経口抗凝固療法で再発が防止できる。しかし, 保存治療に抵抗するものは趾切断や下肢の大切断に陥り, また, 腹部大動脈の分枝動脈の塞栓で腸壊死⁷や腎不全になり死亡することもある。再発の防止や二次血栓予防以外に疼痛対策として鎮痛剤の投与が必要であり, またコレステロール結晶塞栓による腎障害を有するような症例にはステロイドが有効であったという報告もある⁸。

原疾患が動脈瘤や動脈狭窄や動脈硬化性粥腫などの限局性病変の場合は, 初回発症時から手術が適応となり, 動脈瘤切除術や血栓内膜摘除術など定型手術¹が行われる。病変が腸骨動脈領域に存在する場合は, 血栓内膜摘除術が行われているが, 最近ではステント留置術^{9, 10}が行われはじめ予後は良好である。

Shaggy aortaや広範な動脈硬化性病変が原因の場合, 治療の第一選択は薬物療法である。しかし, 薬物療法が無効な場合や再発を繰り返す場合には, 可能であれば手術が行われる。両総大腿動脈結紮術+腋窩動脈-総大腿動脈バイパス術¹¹は下肢への塞子を遮断するのみでなく, 大動脈内の血流を低下させコレステロール結晶の上にフィブリン血栓が形成されることにより塞子の遊離を防止し, 腎梗塞や腸管虚血も防止する¹²といわれる。

Shaggy aortaは胸部大動脈から広範に認められる場合

が多いが, 病変が限局的であれば大動脈切除術¹³が行われる。Kazmierら¹⁴は腹部大動脈のblue toe syndromeを呈したshaggy aortaに対し, 腹部大動脈切除術や腋窩動脈-総大腿動脈バイパス術を施行した成績を述べているが, 病変が腎動脈上に及ぶものは腸や腎に梗塞が生じており, 全身疾患であるため腋窩動脈-総大腿動脈バイパス術の方が手術成績は良いとしている。

この症例では薬物療法として, 初めチクロピジンが投与されていたが効果なく, 当科に紹介された。そこでシロスタゾールとサルボグレラートに変更した。その後アルガトロバンも併用したが, 症状は軽快せず薬物療法は効果がないと思われた。各種薬剤に抵抗性であり, 薬物療法を続ければ肢切断は避けられないと考えられた。Shaggy aortaは腎動脈下腹部大動脈に認められ, 腎動脈上の大動脈の動脈硬化性病変は軽度であり, 塞栓源は腎動脈下腹部大動脈であると考えられた。また, 閉塞性動脈疾患に対してではあるが, 腋窩動脈-総大腿動脈バイパス術は解剖学的バイパス術より開存率が低い¹⁵ということ, さらに最近の腎動脈下腹部大動脈瘤切除術の手術死亡率は1%前後¹⁶であり, 重大な併存疾患がなければ安全な手術といえることから, 塞栓源が動脈瘤ではないため大動脈切除は過大侵襲との考えもあるが, 全身状態が良好であったため, 腎動脈下腹部大動脈に対してY型人工血管を使用し大動脈切除兼, 人工血管置換術を施行した。病変部の腹部大動脈をどのように扱うかであるが, 空置するかあるいは切除するかが考えられる。しかし, 文献的には切除した報告しか検索できなかった。今回は腎動脈直下から壁不整があったため, 可能な限り病変部を処理したいということ, また切除しても十分耐術可能であると判断したことから, 大動脈切除を選択した。結果として, 術後に人工血管に対して抗凝固療法を行ったりグラフト閉塞を危惧したりすることなく, 術後経過は良好であり満足いくものであった。

まとめ

今回われわれは, blue toe syndrome を発症したshaggy aortaの症例に対し, 腹部大動脈切除兼, 人工血管置換術を施行した。腎動脈下腹部大動脈のshaggy aortaが原因であるblue toe syndromeに対する手術として, 腹部大動脈切除術を選択肢の一つに入れて良いと考えられた。

文 献

- 1) Karmody, A. M., Powers, S. R., Monaco, V. J., et al.: "Blue toe" syndrome. An indication for limb salvage surgery. *Arch. Surg.*, **111**: 1263-1268, 1976.
- 2) Feugier, P., Toursarkissian, B., Chevalier, J. M., et al.: Endovascular treatment of isolated atherosclerotic stenosis of the infrarenal abdominal aorta: long-term outcome. *Ann. Vasc. Surg.*, **17**: 375-385, 2003.
- 3) Fukumoto, Y., Tsutsui, H., Tsuchihashi, M., et al.: The incidence and risk factors of cholesterol embolization syndrome, a complication of cardiac catheterization: a prospective study. *J. Am. Coll. Cardiol.*, **42**: 211-216, 2003.
- 4) Applebaum, R.M. and Kronzon, I.: Evaluation and management of cholesterol embolization and the blue toe syndrome. *Curr. Opin. Cardiol.*, **11**: 533-542, 1996.
- 5) Vayssairat, M., Chakkour, K., Gouny, P., et al.: Atheromatous embolisms and cholesterol embolisms: medical treatment. *J. Mal. Vasc.*, **21**: 97-99, 1996.
- 6) O'Keefe, S. T., Woods, B. O., Breslin, D. J., et al.: Blue toe syndrome. Causes and management. *Arch. Intern. Med.*, **152**: 2197-2202, 1992.
- 7) Fujiyama, A., Mori, Y., Yamamoto, S., et al.: Multiple spontaneous small bowel perforations due to systemic cholesterol atheromatous embolism. *Intern. Med.*, **38**: 580-584, 1999.
- 8) Stabellini, N., Cerretani, D., Russo, G., et al.: Renal atheroembolic disease: evaluation of the efficacy of corticosteroid therapy. *G. Ital. Nefrol.*, **19**: 18-21, 2002.
- 9) Matchett, W. J., McFarland, D. R., Eidt, J. F., et al.: Blue toe syndrome: treatment with intra-arterial stents and review of therapies. *J. Vasc. Interv. Radiol.*, **11**: 585-592, 2000.
- 10) Renshaw, A., McCowen, T., Waltke, E. A., et al.: Angioplasty with stenting is effective in treating blue toe syndrome. *Vasc. Endovasc. Surg.*, **36**: 155-159, 2002.
- 11) Friedman, S. G. and Krishnasastri, K. V.: External iliac ligation and axillary-bifemoral bypass for blue toe syndrome. *Surgery*, **115**: 27-30, 1994.
- 12) Hollier, L. H., Kazmier, F. J., Ochsner, J., et al.: "Shaggy" aorta syndrome with atheromatous embolization to visceral vessels. *Ann. Vasc. Surg.*, **5**: 439-444, 1991.
- 13) Benvegna, S., Cassina, I., Giuntini, G., et al.: Atherothrombotic microembolism of the lower extremities (the blue toe syndrome) from atherosclerotic non-aneurysmal aortic plaques. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*, **31**: 87-91, 1990.
- 14) Kazmier, F. J. and Hollier, L. H.: The "shaggy" aorta. *Heart Dis. Stroke*, **2**: 131-135, 1993.
- 15) Onohara, T., Komori, K., Kume, M., et al.: Multivariate analysis of long-term results after an axillobifemoral and aortobifemoral bypass in patients with aortoiliac occlusive disease. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*, **41**: 905-910, 2000.
- 16) Rinckenbach, S., Hassani, O., Thaveau, F., et al.: Current outcome of elective open repair for infrarenal abdominal aortic aneurysm. *Ann. Vasc. Surg.*, **18**: 704-709, 2004.

Aortectomy for Shaggy Aorta Manifesting as Blue Toe Syndrome

Norio Akiyama, Akira Furutani, Shinji Nomura, Noriyasu Morikage,
Kouichi Yoshimura and Kimikazu Hamano

Molecular Physiology and Medical Bioregulation, Yamaguchi University School of Medicine

Key words: Blue toe syndrome, Shaggy aorta, Aortectomy

A 73-year-old man suffered sudden and severe pain in the toes of both feet while walking. A general practitioner treated him with an antiplatelet agent but his symptoms became progressively worse and he was referred to our department. On admission, the patient had cyanosis of both toes with pain at rest. Anti-platelet agents and vasodilators, given intravenously or orally, proved ineffective in alleviating the symptoms. Computed tomography showed signs of "shaggy aorta" in the infrarenal abdominal aorta. Thus, we made a diagnosis of blue toe syndrome caused by a shaggy aorta and performed a vascular-prosthesis replacement. After this operation, his symptoms improved gradually and the cyanosis of his toes also resolved. There were no complications and the operation was effective.

(*Jpn. J. Vasc. Surg.*, **15**: 569-572, 2006)